

455

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1905

N°

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 13 juillet 1905, à 1 heure

PAR

Henry SOMMELET

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

GANGRÈNE SYMÉTRIQUE DES EXTRÉMITÉS

(Maladie de Maurice Raynaud)

CHEZ LES ENFANTS

Président : M. HUTINEL, Professeur.

*Juges : MM. { ACHARD, Agrégé.
MÉRY, Agrégé.
GOUGET, Agrégé.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE

JULES ROUSSET

1, RUE CASIMIR-DELAVIGNE ET 12, RUE MONSIEUR-LE-PRINCE
(anciennement 36, rue Serpente.)

1905

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen Professeurs

Anatomie
Physiologie
Physique médicale.....
Chimie organique et chimie minérale.....
Histoire naturelle médicale.....
Pathologie et thérapeutique générales.....
Pathologie médicale.....
Pathologie chirurgicale.....
Anatomie pathologique.....
Histologie.....
Opérations et appareils.....
Pharmacologie et matière médicale.....
Thérapeutique.....
Hygiène.....
Médecine légale.....
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....
Pathologie expérimentale et comparée.....

Clinique médicale.....

Maladies des Enfants.....
Clinique de pathol. mentale et des malad. de l'encéphale.....
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....
Clinique des maladies du système nerveux.....

Clinique chirurgicale.....

Clinique ophtalmologique.....
Clinique des maladies des voies urinaires.....
Clinique d'accouchements.....
Clinique gynécologique.....
Clinique chirurgicale infantile.....

M. DEBOVE.
MM
POIRIER.
CH. RICHET
GARIEL.
GAUTIER.
BLANCHARD.
BOUCHARD
HUTINEL
BRISSAUD
LANNELONGUE.
CORNIL
MATHIAS DUVAL
RECLUS.
POUCHET
GILBERT
CHANTEMESSE.
BROUARDEL.
DEJERINE.
ROGER.

HAYEM
DIEULAFOY.
DEBOVE.
LANDOUZY.
GRANCHER
JOFFROY
GAUCHER
RAYMOND.
LE DENTU
TERRIER
BERGER.

DE LAPERSONNE
GUYON.
PINARD.
BUDIN.
POZZI.
KIRMISSON.

Agrégés en exercice.

MM.
AUVRAY
BALTHAZARD.
BRANCA
BEZANCON.
BRINDEAU.
BROCA André.
CARNOT.
CLAUDE.
CUNEO.
DEMELIN.
DEGREZ.

MM
DUPRE
DUVAL.
FAURE.
GOSSET.
GOUGET.
GUIART.
JEANSELME.
LABBE.
LANGLOIS.
LAUNOIS.

MM
LEGRY.
LEGUEU.
LEPAGE.
MACAIGNE.
MAILLARD.
MARION.
MAUCLAIRE.
MERY.
MORESTIN.
POTOCKI.

MM
PROUST.
RENON.
RICHAUD
RIEFFEL (chef des
Travaux anatomiques.)
TEISSIER.
THIROLOIX
VAQUEZ.
WALLICH.

Par délibération en date du 8 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MON FRÈRE

A MES PARENTS, A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR HUTINEL

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Assistés

Chevalier de la Légion d'honneur

AVANT-PROPOS

C'est à M. le docteur Comby, médecin de l'hôpital des Enfants-Malades que nous devons l'idée première de ce travail. Au cours de nos visites dans son service pendant notre dernière année d'études, nous avons eu l'occasion d'observer quelques cas de gangrène symétrique des extrémités, maladie considérée comme rare dans l'enfance. M. le docteur Comby nous fit remarquer que cette affection avait été peu étudiée chez l'enfant, et que l'analyse des observations que nous avons pu recueillir pouvait présenter un certain intérêt tant au point de vue de l'étiologie de la maladie, qu'au point de vue des difficultés de diagnostic qu'elle peut entraîner.

Au début de ce travail, nous tenons à lui exprimer toute notre reconnaissance pour l'excellent accueil qu'il nous a toujours fait dans son service et les conseils qu'il nous a prodigués.

C'est aussi un devoir pour nous de rendre hommage à nos maîtres dans les hôpitaux de Paris : MM. les professeurs Budin et Méry, M. le docteur Triboulet. Qu'ils reçoivent ici l'expression de notre dévouement.

A l'hôpital temporaire d'Aubervilliers, nous avons été l'élève de M. le docteur Belin, nous ne saurions trop le remercier de la bienveillance qu'il n'a cessé de nous témoigner, et nous sommes heureux de pouvoir lui exprimer notre profonde gratitude.

Nous avons conservé le meilleur souvenir de nos premiers maîtres de l'Ecole de médecine de Dijon, MM. les docteurs Deroye, Broussolle, Dubard, Morlot, Cottin, qui nous ont guidé dans notre éducation médicale. Qu'il nous soit permis de leur adresser nos bien sincères remerciements.

M. le professeur Hutinel nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse, nous le prions d'agréer l'expression de notre profonde et respectueuse reconnaissance.

HISTORIQUE

Maurice Raynaud étudiait, en 1862, dans sa thèse inaugurale, une variété de gangrène sèche caractérisée par des lésions symétriques siégeant aux extrémités, le plus souvent aux mains et aux pieds, quelquefois au nez et aux oreilles. Les théories vasculaires de Roche et Dupuytren, de Virchow, étant alors insuffisantes, selon lui, pour donner une explication satisfaisante de semblables lésions, il concluait que « cette gangrène reconnaissait pour cause un vice d'innervation des vaisseaux capillaires : un état tétanique du grand sympathique qui aurait pour conséquence une contracture des artérioles. »

Cette théorie nerveuse avait été entrevue par Zambaco, en 1857, dans son ouvrage : *Des gangrènes spontanées par perturbation nerveuse*.

Depuis cette époque, un grand nombre d'observations furent publiées et discutées, et beaucoup de travaux ont été accumulés sur la nature et la pathogénie de cette affection.

Rappelons, tout d'abord, la discussion de Charcot et de Dumontpallier à propos d'un malade de Ball présenté à la Société de Biologie, en 1871, que l'un dia-

agnostiquait sclérodermie, et l'autre : maladie de Raynaud. Ce n'était que le prélude de bien des discussions futures.

En 1874, Weber (1) émettait cette hypothèse : « Qu'une crampe des muscles peauciers était capable de comprimer les vaisseaux » ; à cette théorie, Maurice Raynaud (2) opposait un fait : la constatation, à l'aide de l'ophtalmoscope, du resserrement des petits vaisseaux dans le fond de l'œil.

La même année, Foulquier (3) démontrait que l'on peut observer des spasmes capillaires dans les régions cérébrale, oculaire, stomacale.

De 1874 à 1880, plusieurs observations de gangrène symétrique furent recueillies par Moursou (4), Boy (5), Lancereaux (6), Calmette (7), le professeur Debove (8). On y remarque la coexistence fréquente de quelques affections, du paludisme et du mal de Bright, en particulier.

C'est à cette époque que Grasset (9) commence une longue discussion sur les rapports existant entre la sclérodermie et la gangrène symétrique des extrémités.

Favier, en 1880, fait de cette idée l'objet de sa thèse ;

(1) *Archives de physiologie*, 1874.

(2) In *Archives de médecine*, 1874.

(3) In *Thèse* 1874. Sur la généralisation des spasmes.

(4) *Archives de médecine*, 1880.

(5) *Thèse* Paris, 1881.

(6) *Union médicale*, 1881.

(7) *Gazette médicale*, 1876.

(8) *Union médicale*, 30 mai 1880, p. 869.

(9) *Montpellier médical*, t. XL, p. 1.

puis elle est reprise, en 1881, par Apolinario (in *thèse*).

Même année, leçons de Lancereaux (1) sur l'asphyxie locale et la gangrène symétrique des extrémités.

En 1882, Roques (2) fait cette remarque importante que de tous les symptômes qui font partie du mal de Bright, celui qui touche le plus à la gangrène symétrique est le phénomène du doigt mort signalé par le professeur Dieulafoy.

1884. Thèse d'Eparvier sur la pathogénie de l'affection.

1885. Pitres et Vaillard (3) exposent la théorie de la névrite périphérique primitive.

1887. Quelques auteurs anglais (4) citent des cas où il leur fut donné de constater des lésions de névrite périphérique.

Goldschmit (5) peu de temps après énonce la formule suivante : « Que la lésion anatomo-pathologique dominante est l'endartérite oblitérante, de cause nerveuse peut-être, à moins que l'avenir ne lui assigne une origine microbienne » et il pense que la maladie de Raynaud est une sclérodactylie incomplètement développée.

Puis, paraissent successivement une série de thèses

(1) Leçons cliniques. Hôpital de la Pitié. *Union médicale*, 1881.

(2) *Thérapeutique contemporaine*.

(3) *Archives de physiologie expérimentale*, 1885. T. V, n° 1.

(4) Wigglesworth. *British medical journal*, 1887.

Saymour Taylor. *The Lancet*, 1887.

Coupland. *The Lancet*, 1887.

(5) In *Annales de Médecine*, mai 1887.

décrivant les formes graves (1), et les formes atténuées (2) de la maladie de Raynaud, les rapports qu'elle affecte avec les engelures (3), les modifications du pouls (4) coexistantes. De tous ces ouvrages, il semble se dégager cette idée : que la gangrène symétrique des extrémités est plus un syndrome qu'une entité morbide propre.

En 1898, Thèse de Courchet (5) : Le syndrome de Raynaud et l'artérite oblitérante.

Au Congrès de Paris, 1900, L. Rénon signale le rôle étiologique que paraît jouer la tuberculose dans plusieurs observations qu'il a analysées.

1900, Garrigues (6) réunit 33 cas de cette maladie. L'étudie concurremment avec la sclérodermie, et conclut que ce ne sont que des résultats différents des variétés du processus endartéritique.

En 1903, Thèse de Louis Barré : Asphyxie locale dans le mal de Bright.

Le 13 décembre 1904, Clinique (7) du professeur Grasset sur la sclérodermie et l'asphyxie locale des extrémités.

Tels sont les travaux les plus importants ayant trait à la maladie de Raynaud, qui furent publiés jusqu'à ce jour. Nous avons omis volontairement de citer quelques

(1) Brengues, *in-Thèse*, 1896.

(2) Dominguez, *in-Thèse* 1889.

(3) Matgues, 1895.

(4) Louis, 1895.

(5) *Thèse* Lyon.

(6) *In-Thèse*.

(7) *In Archives médicales*, décembre 1904.

ouvrages qui n'ont qu'un rapport indirect avec cette maladie, et un certain nombre de cas analysés dans diverses revues et sociétés médicales, desquels il paraît ne se dégager aucune conclusion importante.

Au cours de nos recherches, nous n'avons rencontré qu'une thèse où cette maladie fut spécialement étudiée chez l'enfant. Nous y avons trouvé rapporté un cas recueilli dans le service du docteur Legroux à l'hôpital Trousseau, et plusieurs observations déjà citées par M. Raynaud et différents auteurs anglais. L'auteur considère l'asphyxie locale et la sclérodémie comme deux affections de même nature et conclut que la maladie de Raynaud est due à un affaiblissement de l'influence trophique exercée sur les tissus par les centres nerveux, « affaiblissement tenant très probablement à des altérations du système nerveux déjà entrevues par certains auteurs ». (Rossignot, *Thèse* Paris 1889. De la gangrène symétrique des extrémités chez l'enfant.)

SYMPTOMATOLOGIE

La maladie de Raynaud évolue habituellement en deux phases bien distinctes. Dans la première on constate des troubles vaso-moteurs appelés par certains auteurs (1) « Phénomènes de Raynaud ». Ce sont la syncope et l'asphyxie locale.

A la seconde phase appartient la gangrène symétrique des extrémités qui n'est qu'un degré plus avancé de la maladie.

PHÉNOMÈNES DE RAYNAUD

La syncope locale est caractérisée par une coloration blanchâtre de un ou de plusieurs doigts symétriques. Ils pâlisent subitement, se refroidissent, et paraissent absolument exsangues.

La pâleur est analogue « à celle qui envahit tout le corps quand le cœur s'arrête (2). » La sensation de

(1) Garrigues. In *Thèse* Paris, 1900. Gangrène des extrémités et sclérodermie.

Courchet. In-*Thèse* Lyon, 1898. Le syndrome de Raynaud et l'artérite.

(2) Déjerine. In *Traité de Médecine*, t. VII. 1899.

froid est perçue très nettement par le malade qui annonce assez souvent que « ses doigts sont gelés ». La température s'abaisse et la sensibilité disparaît ; c'est à peu de chose de près le phénomène du doigt mort décrit par M. le professeur Dieulafoy dans le mal de Bright.

Assez souvent cet accès est précédé de petites douleurs (fourmillements, picotements.) Sa durée est plus ou moins longue ; dans un cas nous l'avons vu persister pendant une demi-heure. Puis, ces phénomènes peuvent disparaître, et les téguments reprennent leur coloration normale.

Mais fréquemment une sensation douloureuse comparable à celle de l'onglée annonce l'asphyxie locale.

Les téguments deviennent alors livides, bleuâtres, ardoisés. On croirait qu'ils sont « tachés d'encre » (M. Raynaud.)

La douleur arrive à son maximum, c'est « une sensation de brûlure, d'élançement qui s'accroît par la pression », en général, la sensibilité est conservée.

Des plaques analogues à de petites ecchymoses peuvent apparaître aussi sur toute la hauteur des membres intéressés.

Après un certain temps, tout rentre dans l'ordre ; le sujet n'éprouve plus aucune douleur, et les doigts ne présentent plus aucune altération.

Des accès nouveaux pourront survenir à intervalles plus ou moins rapprochés, s'accompagner de douleurs plus ou moins vives, mais l'affection pourra en rester à ce stade, et ne pas aboutir à la gangrène.

Nous n'avons pu recueillir qu'un seul cas de phénomènes de Raynaud non suivis de mortification des tissus, et l'observation nous en a été communiquée par M. le docteur Comby.

OBSERVATION I

Il s'agit d'une jeune fille de 10 ans vue le 15 avril 1905, née de parents bien portants, mais très nerveux. Sa mère, en particulier est très émotive.

Elle a eu deux frères : l'un mort de méningite tuberculeuse à 6 ans et demi ; l'autre, âgé de 8 ans, est grand et fort, mais présente des troubles du langage (bégaiement) et est sujet à des phobies.

Dans les antécédents personnels, nous ne notons qu'une rougeole bénigne à l'âge de 5 ans.

Première dent à 6 mois. Marche à 15 mois.

Cette enfant a un état général excellent, elle a le teint coloré, les yeux vifs, et paraît très nerveuse.

Elle a des tics et des terreurs nocturnes.

Elle est très sensible au froid bien que n'ayant jamais eu d'engelures. Ses mains sont rouges habituellement, et présentent des sueurs localisées à la paume (hyperhydrose), même pendant l'hiver.

Depuis quelque temps, elle présente des troubles vaso-moteurs très nets des deux derniers doigts (annulaire et auriculaire) de chaque main. Parfois le médius est pris aussi. Les doigts deviennent absolument blancs, insensibles au contact, douloureux spontanément. Ils sont le siège de sensations spéciales (fourmillements, légère brûlure.)

Après cet état syncopal qui dure de quelques minutes à un quart d'heure au plus, la coloration change, et une teinte va-

riant du violet clair au noir, envahit les doigts primitivement atteints et une partie de la main.

Ces crises se reproduisent plusieurs fois par jour, et la moindre émotion les provoque,

Le cœur et les poumons ne présentent rien de particulier à l'auscultation.

Le pouls est un peu rapide, mais bien frappé.

A noter pour le tube digestif quelques borborygmes et de la constipation habituelle.

Maurice Raynaud relate dans sa thèse (observation XII) un fait à peu près analogue se rapportant à un malade âgé de 15 ans, qui avait aussi de l'hyperhydrose à peu près constante, même pendant l'hiver et coïncidant avec la période d'asphyxie locale.

Voyons maintenant la deuxième phase de la maladie :
LA GANGRÈNE SYMÉTRIQUE DES EXTRÉMITÉS.

Lorsque l'asphyxie locale persiste pendant longtemps, les doigts deviennent presque noirs depuis leur extrémité jusqu'à l'articulation métacarpo-phalangienne. Ils sont généralement le siège de douleurs intenses qui revêtent un type particulier : elles procèdent par accès suivis de périodes de calme relatif. Au moment des paroxysmes, la teinte cyanique des extrémités s'exagère.

Les doigts sont un peu œdématiés, et cette légère augmentation de volume pourrait donner le change et faire penser à des engelures, si l'on ne constatait une perte de sensibilité totale ou partielle, et une sensation de froid très accusée. Alors apparaissent des phlyctènes isolées ou confluentes, qui peuvent évoluer de deux façons différentes :

1° Se rompre. Il s'écoule un liquide séreux, et une petite ulcération se forme. Cette ulcération n'a aucune tendance à suppurer ; elle se cicatrise et se rétracte très rapidement, laissant à sa place une légère tache blanchâtre « indiquant que le derme a été touché, et constituant, selon Maurice Raynaud, un stigmaté de la maladie ».

2° Se dessécher et tomber, laissant apercevoir la coloration rosée du derme.

Dans certains cas, les phlyctènes manquent, il se forme des eschares de petites dimensions, épais à peine de un ou deux millimètres, qui s'élimineront très rapidement à la suite d'une légère suppuration.

Nous nous rappelons fort bien en avoir vu un cas très net pendant notre année de service militaire, au cours de l'hiver 1901, chez un jeune homme de 20 ans. qui a présenté à l'extrémité des deux gros orteils, des eschares de dimensions identiques et absolument symétriques. Notons aussi que cette forme de gangrène peut entraîner de grandes difficultés de diagnostic lorsque l'on est appelé à examiner ces lésions à la période de suppuration et que l'on constate en même temps des engelures.

Parfois, à la coloration violette des téguments succède un parcheminement de la peau qui se durcit, se racornit, prend une teinte fauve ou brunâtre ; puis survient une desquamation, et des pellicules épaisses, d'une dureté ligneuse se détachent et s'enlèvent par lambeaux.

Les extrémités digitales pendant tout ce travail preu-

nent un aspect particulier : amincies et effilées, elles donnent au doigt une forme conique très remarquable.

Dans toutes ces formes, qui sont relativement bénignes, et les plus fréquentes, heureusement, la gangrène est toute superficielle, elle est même très limitée. La couche la plus externe du derme est seule atteinte, les ongles sont peu ou point déformés, et tombent rarement. La cicatrisation ne laisse que peu de traces ; mais il est des formes graves où des désordres bien plus intenses sont irréparables ; nous voulons parler des cas où la phalangette est atteinte dans la profondeur. Alors, elle se durcit, devient « noire comme du charbon » (1), se momifie. Un sillon éliminatoire se forme à sa base, la chute en est rapide, et la section très nette pourrait faire penser dans la suite à un traumatisme. Nous avons eu la bonne fortune d'en observer un cas cette année où il y avait quatre ans que la mutilation s'était produite.

Cette gangrène est donc excessivement variable dans ses formes. On peut la rencontrer aux doigts, aux orteils, aux pommettes, au nez, aux oreilles ; on a signalé des cas où les talons avaient été atteints. Tantôt elle débute sur un doigt, puis apparaît sur le doigt voisin, ou sur le symétrique, tantôt, elle envahit d'abord toutes les extrémités d'un membre droit pour atteindre quelques jours après le membre gauche. Quelquefois elle occupe d'emblée deux extrémités symétriques en même temps.

(1) Dieulafoy. *Traité de Path. interne*. T. III, p. 860.

Le malade évite en général de se servir du membre atteint pour éviter la souffrance. Il en est pour qui la simple sensation des draps du lit est un supplice intolérable.

La douleur, qu'elle soit spontanée ou provoquée, est dit-on, excessivement violente ; M. Raynaud, en faisait d'ailleurs un symptôme de la maladie, et prétendait que pendant la mortification, elle ne manquait jamais. Tel n'est pas l'avis de quelques auteurs et en particulier de Bouchez qui cite dans sa thèse (1892) plusieurs observations où elle faisait totalement défaut. Nous l'avons toujours vue constante, sans présenter cependant ce caractère particulier d'acuité (brûlure atroce), que lui accorde M. Raynaud.

Dans un de nos cas (Observation III), sa disparition coïncidait avec la période de mortification des tissus.

A cette description générale, certains auteurs ajoutent quelques signes secondaires.

a) Une légère élévation de température au moment des accès se manifestant la plupart du temps par de très légères oscillations qui passent souvent inaperçues.

b) des modifications du pouls qui serait plus petit et plus rapide. Signalées par M. Raynaud, elles ont fait l'objet de la thèse de Louis (Paris, 1895).

c) Enfin des urines plus abondantes et plus claires. Tous symptômes de peu d'importance et d'ailleurs très variables.

La marche de l'affection est toujours assez lente, elle est continue ou présente des rémissions passagères. On décrit son évolution suivant deux formes : une forme

aiguë où les phénomènes se précipitent à une allure excessivement rapide et une forme chronique où « le premier accès dure plusieurs jours, plusieurs semaines ou plusieurs mois.

Le plus souvent, il est rémittent ou intermittent, dans ce dernier cas, il affecte le type quotidien. Les autres accès se produisent à des intervalles de plusieurs mois, ils surviennent sans cause appréciable, où sont ramenés par les mêmes causes qui ont précédé le début de la maladie. » (M. Boulai). *In manuel de médecine*, 1896,)

OBSERVATION II (inédite).

(Communiquée par M. le docteur Comby).

En 1903, au mois d'octobre, je suis appelé à voir en consultation avec le docteur C... de Vichy et le docteur M... de Paris, un garçon de 9 ans, grand, fort, vigoureux, gros mangeur, de souche neuro-arthritique.

Ce garçon, à la suite de troubles digestifs par abus de viande a présenté une fièvre rémittente qui a duré près de trois mois. En même temps douleurs dans le dos et dans les membres, impotence fonctionnelle. On a craint la fièvre typhoïde, puis la tuberculose. Finalement on a reconnu les signes d'une polynévrite infectieuse primitive, qui a été améliorée, puis guérie par les bains chauds, le massage, l'antipyrine, le régime lacto-végétarien, les purgatifs, etc... Guéri enfin de sa polynévrite, l'enfant a présenté de l'albuminurie intermittente.

Le 7 mars 1904, on le conduit à mon cabinet, pour des troubles circulatoires des extrémités.

Il a maintenant 10 ans, il est gros, joufflu, gai, sans fièvre, mais toujours très nerveux et impressionnable. Son père nous avoue qu'il est depuis longtemps sujet aux engelures, et que la circulation se fait mal aux mains, aux pieds et à la face.

Je note, en effet, des plaques de cyanose, aux joues, aux oreilles, le visage est froid et marbré. En même temps l'enfant accuse de vives douleurs au niveau des doigts. Ces douleurs existent spontanément, et à la pression. Il y a à ce niveau une hypéresthésie notable.

Les doigts annulaires et auriculaires sont, au moment de mon examen, bleus, presque noirs, insensibles au contact quoique très douloureux.

L'asphyxie locale est des plus manifeste.

Les ongles sont absolument noirs, les phalangettes sèches et amincies au point qu'on a parlé de gangrène et qu'on a pu craindre la mortification et la perte des extrémités.

Les pavillons des oreilles sont également atteints, et on voit sur leur bord libre des pertes de substance et des cicatrices qui dénotent le sphacèle. Je prescris des bains chauds (à 38°) tous les jours, des pilules contenant quinine, ergotine, digitale, les courants continus.

Le 2 mai 1905, un an après, l'enfant m'est reconduit, il a maintenant 11 ans et 4 mois. Il a beaucoup grandi. Son visage est toujours congestionné, ses joues sont marbrées; ses oreilles sont couturées de cicatrices blanchâtres, mais les mains sont en bien meilleur état. L'asphyxie locale ne s'est pas reproduite et tout danger de gangrène des phalangettes a été écarté. On n'aperçoit que quelques taches d'érythème pernio à la face dorsale des phalanges. Il n'y a plus de douleurs spontanées, ni provoquées par la pression, et la sensibilité au contact est normale.

Les urines examinées à diverses reprises ne contiennent pas trace d'albumine.

L'auscultation du cœur et des poumons ne révèle rien.

En résumé nous sommes en présence d'une gangrène symé-

trique des extrémités (les deux mains, les deux oreilles) ou maladie de Raynaud, ayant présenté les deux phases bien caractérisées : asphyxie locale, gangrène superficielle.

Après un traitement suivi pendant un an (Electrisation, quinine, ergotine, digitale) l'affection semble enrayée et on peut espérer que l'enfant dont la croissance est rapide, guérira d'une façon complète et définitive.

Ce qu'il y a de certain, c'est que. l'hiver précédent, il avait de l'asphyxie et du sphacèle, tandis qu'à l'heure actuelle (1905) il n'en présente pas. A relever ici une polynévrite l'année précédente et une prédisposition marquée aux engelures.

OBSERVATION III

Due à l'obligeance de M. le docteur A. Delille, chef de clinique adjoint à l'hôpital des Enfants-Malades.

Henriette R..., âgée de 44 ans, est entrée à l'hôpital des Enfants-Malades le 17 mai 1905, salle Parrot, n° 5.

Sa mère est morte de tuberculose chronique il y a dix ans. Son père est bien portant. Elle n'a ni frère ni sœur.

Née à terme, elle fut nourrie au biberon (lait bouilli). Ce sont les seuls renseignements que l'on ait pu recueillir sur sa première enfance.

Il y a trois semaines (27 février 1905), cette enfant a présenté, sans cause apparente, un mouvement fébrile avec toux, céphalalgie et courbature ; un médecin appelé fit le diagnostic de grippe à forme thoracique qui dura six jours environ.

Le 6 mars, à la suite de la grippe, cette jeune fille eut une émotion très violente, son père l'ayant obligée, contre son gré, à embrasser sa grand'mère, morte la veille.

Le lendemain matin 7 mars, à son réveil, elle constatait les accidents suivants : la dernière phalange du pouce de la main

gauche était froide et un peu douloureuse à la pression ; dans les quelques heures qui suivirent, elle devint blanchâtre, puis successivement violette et noirâtre. Vingt-quatre heures après, le même phénomène se produit pour l'index, puis pour le médius, l'annulaire et l'auriculaire de la main gauche. Les accidents continuent et, en huit jours, les deux mains présentaient le même aspect.

A cette époque, 14 mars, les doigts étaient intéressés dans leur totalité, la lésion ayant remonté de l'extrémité des phalanges jusqu'aux articulations métacarpo-phalangiennes.

Tous les hivers, cette enfant avait des engelures au niveau des orteils, mais jamais elle n'en avait constaté sur les mains.

Le 17 mars, jour de son entrée à l'hôpital, elle se plaint de douleurs spontanées au niveau de la face palmaire des deux dernières phalanges de chaque doigt. Ces douleurs affectent le type de fourmillements, de picotements, d'engourdissement ; elles sont considérablement exagérées par la pression. Le simple attouchement des parties malades les réveille d'une façon intense.

On constate au niveau de la face palmaire des dernières phalanges des doigts des deux mains, les modifications suivantes de l'état des téguments : les pulpes digitales sont rouges et cyanosées, les ongles sont presque noirs, la peau est tendue et prend par places un aspect grisâtre et phlycténulaire. Les extrémités atteintes sont froides ; il existe à leur niveau de l'hyperesthésie douloureuse.

Le cœur et les poumons ne présentent rien à l'auscultation.

Le pouls radial est fort, assez rapide, il bat à 100.

Le tube digestif fonctionne normalement.

Il n'y a pas d'albumine dans les urines.

Il n'existe aucune lésion du même genre aux pieds, aux oreilles ou au nez.

L'on se trouve donc en présence d'une maladie de Raynaud très nette arrivée au stade phlycténulaire. Successivement apparaissent ces petites surélévations épidermiques qui pa-

raissent n'avoir aucune tendance à s'ulcérer ; la maladie évolue lentement, et, quelques jours après le premier examen, les douleurs, diminuant d'intensité, finissent par disparaître à peu près totalement. La petite malade accuse toujours une sensation de froid, « ses doigts sont gelés », elle se rend difficilement compte de la nature des petits objets (crayons) qu'elle saisit entre les doigts.

Le 15 avril, la veille du départ de l'hôpital, nous avons eu l'occasion d'examiner cette enfant.

Elle en est alors au 38^e jour de sa maladie.

Son état général est excellent, ses joues sont colorées, elle nous paraît vive, très intelligente, et très émotive. La température est à 37°, normale par conséquent, comme pendant tout le séjour à l'hôpital ; c'est à peine si l'on a eu à constater des oscillations de trois à quatre dixièmes de degré.

Le pouls bat à 92.

L'enfant ne ressent plus aucune douleur, soit spontanée, soit provoquée, les mains sont toujours froides, et les doigts présentent un aspect caractéristique, leur extrémité paraît effilée, les ongles paraissent noirs mais non altérés, les phalangettes et le tiers environ des deuxièmes phalanges des cinq doigts de chaque main sont le siège d'une gangrène sèche épidermique. Les téguments ont une coloration brunâtre, la peau est ridée, semble détachée du plan sous-jacent ; elle est dure ; au toucher, on croirait presque que les extrémités des doigts sont recouvertes d'une enveloppe en cuir fauve. Par places, de petits lambeaux se sont déjà détachés et l'on aperçoit la coloration rosée du derme ; nulle part on ne trouve d'ulcération.

La sensibilité est partout normale.

• OBSERVATION (personnelle).

Georges C... est âgé de 7 ans et demi, il est né à terme, l'accouchement s'est effectué normalement. Nourri pendant trois

mois au sein maternel, puis pendant six mois à l'allaitement mixte, il a pris ensuite du lait bouilli et des panades. Il a marché à dix-huit mois ; la première dent est apparue à l'âge de 6 mois, les autres ont suivi à peu près dans l'ordre habituel, mais elles se sont gâtées très rapidement. Une bronchite et une coqueluche en 1902, une rougeole en 1903 n'ont donné lieu à aucune complication.

Sa mère est âgée de 34 ans, de petite taille, elle est bien portante, très nerveuse et sujette aux engelures.

Le père a 42 ans, c'est un grand buveur d'absinthe. Marié une première fois à une femme qui est morte tuberculeuse après avoir eu deux grossesses, [qui se sont terminées, l'une par un accouchement prématuré, l'autre par un avortement de 6 mois.

Pendant l'hiver de 1900, Georges, alors âgé de trois ans et demi avait constamment froid aux pieds. Sous l'action de la chaleur et des soins, ces extrémités recouvraient difficilement la température normale. De coloration blanchâtre la plupart du temps, elles présentaient aussi par alternatives une teinte violacée se montrant sous forme de marbrures.

Ces accidents cessent au printemps pour reparaitre en janvier 1901. Le pied droit principalement est alors violet, presque noirâtre de l'extrémité des orteils jusqu'à l'articulation tibio-tarsienne, il y a une tuméfaction notable, l'enfant accuse de vives douleurs, et un eschare se forme au niveau du troisième orteil, entraînant en quelques jours la chute de la phalange. C'est à cette époque que l'enfant entre à l'hôpital Brousseau et M. Broca se demande s'il n'a pas affaire à un traumatisme.

Deux mois après, l'enfant sort de l'hôpital paraissant guéri.

En mai de la même année, coïncidant avec un brusque écart de température, les accidents font à nouveau leur apparition, mais cette fois sans présenter de gravité.

En janvier 1902, nouveau séjour à l'hôpital pendant un mois et demi. D'après les renseignements que nous avons pu recueillir

lir, il y aurait eu à cette époque une desquamation épidermique, intéressant les deux gros orteils. Guérison. Puis rechute en janvier 1903, en avril et mai de la même année.

Le 22 novembre 1904, à la suite de nouveaux troubles, sa mère le conduit à la consultation générale des enfants malades, puis il est examiné deux jours après à la consultation du docteur Comby dans son service.

Cet enfant est maigre et rachitique, il porte au niveau du thorax les stigmates de cette affection. Il entend difficilement et reste la bouche ouverte, ce qui est dû probablement à des végétations adénoïdes.

Au niveau du troisième orteil du côté droit, se trouve une mutilation qui a intéressé la phalange et un tiers de la deuxième phalange. La surface de section en est très nette.

Les deux pieds donnent une sensation de froid très accusée, les orteils sont complètement violacés, et présentent de temps en temps une coloration blanchâtre qui ne siège que par places. L'enfant n'accuse pas de vives souffrances, mais la douleur est réveillée par la pression ; la sensibilité est complète, avec un très léger degré d'hyperesthésie.

L'on constate aux mains les mêmes troubles de syncope et d'asphyxie locale moins accusés ; au pavillon de l'oreille gauche, une marbrure.

Le cœur et les poumons ne présentent rien de particulier à l'auscultation.

Le pouls est normal.

Cet enfant a été soumis au traitement habituel, mais comme il n'est jamais revenu dans le service, il a été impossible de constater ou les améliorations ou les progrès de cette nouvelle atteinte au début de l'hiver.

Cette observation nous montre une forme de maladie de Raynaud assez grave, puisque les troubles vasomoteurs ont été suivis de la perte d'une phalange et

assez intéressante dans son évolution. Disparaissant au début de la saison chaude, l'affection survient depuis cinq ans pendant l'hiver, trois fois consécutivement au mois de janvier. Nous noterons aussi que l'enfant est issu d'une mère nerveuse et d'un père éthylique.

OBSERVATION V

Due à l'obligeance du docteur Comby.

Augustine P..., est entrée le 22 mars 1904 à l'hôpital des Enfants-Malades. Salle Chaumont, n° 7.

Ses parents sont bien portants : le père nerveux, non éthylique, a eu dans sa jeunesse des attaques épileptiformes particulièrement fréquentes de 18 à 23 ans, il n'en a pas eu depuis cet âge. La mère a 34 ans, est très nerveuse et sujette à des crises de migraines, elle a eu un autre enfant qui est âgé actuellement de 11 ans, très bien portant, mais nerveux.

Augustine a 9 ans, elle est née à terme, a été nourrie au sein maternel ; sevrée à 10 mois, on lui donne comme aliments du lait et du bouillon, elle n'a mangé de la viande et bu du vin qu'à l'âge de 5 ans. Ses parents ne se rappellent pas à quelle époque est apparue la première dent. Premiers pas à 2 ans.

Depuis son sevrage, jusqu'à l'âge de 3 ans, cette enfant a eu des convulsions survenant à peu près tous les mois. Elles durent environ 20 minutes. Elle était sujette aussi à des colères fréquentes, suivies de spasme de la glotte avec cyanose de la face.

A 3 ans les convulsions cessent complètement,

A 4 ans varicelle.

A 5 ans rougeole banale.

A 7 ans une coqueluche qui dure six mois sans entraîner de complications.

La maladie actuelle a débuté il y a huit jours (14 mars 1904) par de légères douleurs, des fourmillements, à l'extrémité des doigts ; à ce moment les deux dernières phalanges des cinq doigts de chaque main, étaient froides et paraissaient exsangues. A l'état syncopal qui durait une demi-heure environ, faisait suite une cyanose prononcée des extrémités, accompagnée de vives douleurs. Les crises se sont produites cinq à six fois par jour, une seule fois pendant la nuit.

Actuellement (22 mars) on note à droite une cyanose très marquée des trois premiers doigts ; outre cette cyanose, on constate un état violacé de la peau. La sensation de froid est très manifeste, mais il n'y a pas de déformation des doigts, pas de doigt hippocratique.

A la main gauche, les cinq doigts sont pris à un degré un peu plus marqué, avec même coloration des téguments et même sensation de froid.

L'enfant n'éprouve plus aucune sensation douloureuse, elle n'accuse aucun symptôme subjectif, la palpation pratiquée soigneusement le long des artères et des nerfs ne révèle absolument rien ; la sensibilité à la piqure existe partout. L'impotence fonctionnelle est nulle, les mains saisissent facilement de menus objets, et l'enfant se rend bien compte de leur nature.

L'appareil respiratoire est absolument sain.

Le cœur est normal.

Le pouls bat à 90.

L'appétit est excellent, pas de vomissements ni de constipations.

Les urines sont claires et abondantes, et ne contiennent pas d'albumine.

L'enfant paraît très nerveuse et excitable.

On la soumet au traitement suivant :

Diète mitigée.

Electrisation.

Trois pilules par jour de :

Ergotine.....	0,10 centigrammes.	
Quinine.....	0,10	—
Poudre de feuille de Digitale.....	0,05	—

Glycérine Q. S. pour 30 pilules.

Le 26 mars 1904, on cesse l'électrisation qui donne des crises de cyanose ; l'enfant remarque qu'elle est surtout augmentée après les repas, et qu'elle n'est pas modifiée par la position élevée du membre supérieur.

Le 27 mars, à 11 heures du matin, surviennent brusquement de violentes douleurs qui font pleurer la petite malade, elle les compare à des picotements, à de petites brûlures. Ces douleurs étaient surtout intenses au médius de la main droite ; pendant la crise les doigts paraissent totalement exsangues, immédiatement après (dix minutes environ) une cyanose extrêmement prononcée envahissait tous les doigts jusqu'aux articulations métacarpo-phalangiennes (c'est la première crise douloureuse qui ait été observée à l'hôpital).

L'état de l'enfant paraît cependant s'améliorer.

Le 28 mars, on constate que le médius de la main droite est encore douloureux à la pression.

Le 1^{er} avril, on note une grande amélioration, la cyanose n'existe presque plus, cependant à la pulpe de la dernière phalange des deux médii (droit et gauche), on remarque une forme de gangrène sèche épidermique.

Le 2 avril, il n'y a aucune tendance à l'élimination de la zone sphacélée.

Le même jour l'enfant sort du service.

Pendant les 12 jours qu'elle a passés à l'hôpital, la température s'est constamment maintenue à 37°5 à part quelques petites oscillations coïncidant avec la crise douloureuse et l'apparition de la gangrène.

OBSERVATION VI (personnelle.

Louis H..., âgé de 2 ans et demi, a été amené à la consultation de l'hôpital des Enfants-Malades le 13 décembre 1904, et examiné à la consultation externe du service du docteur Couly le 15 décembre.

Son père est âgé de 42 ans, bien portant, a eu une fièvre typhoïde à 25 ans:

Sa mère, âgée de 32 ans, a eu, en 1887, un rhumatisme (?), dit-elle, qui lui immobilisait toute la moitié droite du corps. Les douleurs étaient nulles, mais l'impotence fonctionnelle complète (hémiplegie hystérique?) Depuis, elle est sujette à des névralgies frontales droites presque permanentes. Mariée en 1889, elle a eu la même année un premier enfant, qui est mort à l'expulsion (circulaire du cordon). En 1900 deuxième grossesse; l'enfant a 4 ans et demi, est bien portant. En 1901, fausse couche de trois mois. En 1902, accouchement spontané, à terme, de l'enfant Louis, qui est actuellement souffrant. En 1904, elle a eu une quatrième grossesse qui se termine par l'accouchement prématuré d'un fœtus vivant de sept mois, mort six semaines après.

Elle ne paraît pas avoir eu la syphilis.

A sa naissance, Louis pesait 3 kilog. 500; il a été élevé au sein jusqu'à l'âge de 11 mois.

Il a des antécédents personnels assez chargés : à 8 jours, une ophtalmie purulente qui fut traitée à Furtado Heine pendant un mois; à 11 mois, des convulsions qui ont persisté pendant un an; à l'âge de 18 mois, il eut une gourme très intense; son corps fut couvert de boutons; en même temps, au pied droit, à la base du deuxième et troisième orteils, est apparue une plaque rougeâtre, de un centimètre carré environ; elle devint violacée, occasionnant de vives démangeaisons, elle finit

par suppurer et la suppuration a persisté pendant tout l'hiver ; au commencement du printemps, il y eut une amélioration sensible, bientôt suivie de guérison.

Actuellement, cet enfant a l'air bien portant et vigoureux ; il marche difficilement, on est obligé de le soutenir ; il est habituellement gai. Les fonctions digestives s'exercent régulièrement. Ce qui frappe au premier abord, c'est la coloration violette des extrémités ; le nez, les oreilles, les mains et les pieds sont absolument cyanosés. Cet état dure depuis un mois environ. De temps en temps, les téguments prennent un aspect blanchâtre ; « les doigts, raconte la mère, sont tout blancs ou tout rouges » indépendamment de la température ; ils sont le siège d'une vive douleur et donnent ainsi que les autres extrémités une sensation de froid glacial. Au pied droit, la phalange du deuxième orteil présente une ulcération large de six à huit millimètres de diamètre, bordée en arrière par un sillon rougeâtre. Elle est légèrement suintante et « a succédé à la chute d'une plaque noire comme du charbon ». La phalange est très douloureuse et légèrement oedématiée. Au pied gauche, le deuxième et le premier orteils présentent chacun un petit eschare ; ils sont bien moins douloureux à la pression que le pied droit, et semblent occasionner de vives démangeaisons.

Les deux jambes sont le siège de marbrures depuis l'articulation tibio-tarsienne jusqu'au niveau du tiers moyen ; elles présentent aussi des lésions de grattage, ainsi que les fesses et le dos.

Le cœur et les poumons sont normaux.

Le pouls bat à 88.

Il n'y a pas d'albumine dans les urines.

Cet enfant est soumis au traitement habituel : électrisation, ergotine, quinine, digitale.

Le 16 février 1905, il est examiné de nouveau dans le service, à la consultation ; les troubles vaso-moteurs sont toujours aussi accentués. L'ulcération du pied droit commence à se cicatriser. Au pied gauche, les deux petits eschares ont fait place

à deux ulcérations qui n'ont aucune tendance à la suppuration.

Le 19 avril, nous revoyons cet enfant dans sa famille ; il vient d'avoir la rougeole, toussé, paraît avoir un état général qui laisse beaucoup à désirer. Les troubles que nous avons pu constater précédemment ont complètement disparus ; on remarque au deuxième orteil du pied droit une cicatrice rose grisâtre.

Ces différentes observations nous montrent que certains enfants peuvent être atteints d'une affection qui, débutant par des troubles vaso-moteurs, aboutit plus ou moins rapidement à la gangrène.

Cette gangrène est évidemment variable dans ses modalités ; mais nous remarquerons que, dans la plupart des cas, précédée ou non de phlyctènes, elle a affecté la forme de gangrène sèche avec parcheminement de la peau, que M. Raynaud prétendait avoir rencontrée le plus souvent chez l'enfant. Nous n'en concluons pas cependant que cette forme est la plus fréquente chez les jeunes sujets, car nous avons pu nous convaincre, à la lecture d'observations rapportées par des auteurs anglais et allemands, que les lésions peuvent revêtir tous les types, depuis la simple desquamation épithéliale jusqu'à la chute d'une ou de plusieurs phalanges. Cette dernière forme, la forme grave, ne serait même pas très rare ; nous en avons cité un cas (Obs. IV) et nous en connaissons trois observations relatées par des auteurs français. Les deux premières sont du professeur Grancher (1) : En 1891, il présentait, le même jour, à

(1) *Gazette médicale*, 1891, n° 71.

sa clinique, un garçon de 10 ans « chez qui la première phalange du deuxième orteil et la première du quatrième avaient été détruites ; les lésions étaient bien symétriques, mais la destruction était restée limitée aux parties molles du pied gauche », — et une fillette de 3 ans « qui avait perdu le premier et le cinquième orteils du pied droit et presque complètement la deuxième phalange du premier orteil du pied gauche ». Le troisième cas est dû au docteur Mendel (1), qui, au mois d'avril 1893, a eu l'occasion d'observer un enfant de 15 mois qui présentait des lésions analogues. Chez ces trois petits malades, l'amputation était nette « comme faite par un chirurgien », et les troubles vasomoteurs avaient marqué la première phase de la maladie.

Il est donc bien difficile de dire quelle est la forme prédominante chez l'enfant ; mais les faits permettent de constater que les pertes de substance ne sont pas considérables, et qu'elles ne s'accompagnent pas d'une impotence fonctionnelle très marquée ; que la maladie évolue sans fièvre, et sans que l'état général soit altéré d'aucune façon. C'est en somme une gangrène très limitée qui n'a aucun rapport, croyons-nous, avec les gangrènes massives citées par quelques auteurs, et qui, par ce fait même, doit reconnaître une autre cause.

Elle a aussi un caractère spécial et bien marqué chez l'enfant, elle survient à la suite de troubles vaso-mo-

(1) Société française de dermatologie, 7 avril 1893.

teurs. Ce sont eux qui marquent le début des accidents ; la syncope et l'asphyxie locale ne font jamais défaut dans les cas que nous rapportons. Elles ne demandent pas des recherches minutieuses pour être reconnues, elles s'imposent aux yeux de l'observateur, et leur durée est assez longue, accompagnée de phénomènes douloureux assez marqués pour qu'elles ne puissent passer inaperçues.

Toutes ces considérations nous montrent que l'évolution de cette affection est identique dans la plupart des cas, et nous portent à croire que la gangrène symétrique des extrémités chez l'enfant revêt bien le type décrit par Maurice Raynaud. Et cela, contrairement à l'opinion de M. Garrigues (1), qui étudiant « les prétendus phénomènes » et « la prétendue gangrène » de Raynaud, conclut que « rien n'est plus variable que l'évolution de cette maladie, que dans les cas où le début se fait d'emblée, moins nombreux à mesure que les observateurs se font plus nombreux, les troubles circulatoires prodromiques ont si peu d'intensité qu'ils peuvent passer inaperçus ; ailleurs, ils manquent de netteté et dans les cas où ils se traduisent par la symptomatologie des phénomènes de Raynaud, il ont quelquefois une si courte durée qu'ils peuvent échapper à l'observation. »

C'est pourquoi, sans préjuger en rien de la pathogénie de l'affection, il nous a semblé logique de conserver à cet ensemble le nom de maladie de Raynaud, « car donner le nom d'un homme à une maladie c'est

(1) *In thèse* Paris 1900. Asphyxie locale et sclérodémie.

payer un juste hommage à celui qui, le premier, l'a décrite » (Roger *In traité de pathologie générale*, t. I, p. 52, édition 1895).

FRÉQUENCE

En parcourant les classiques, où l'on trouve que la gangrène symétrique des extrémités, est « une maladie de l'âge adulte (1) », rare avant 18 ans et après 40 ans (2) », l'on serait porté à croire que cette affection se rencontre exceptionnellement chez l'enfant. Tel n'est pas l'avis de certains auteurs, de Maugues (3) et de Rossignot (4), qui se basant sur les observations de M. Raynaud, et quelques autres rapportées par les médecins anglais, ont cherché à établir que son maximum de fréquence correspondait au jeune âge, qu'elle était rencontrée principalement chez des enfants âgés de 10 ans. Bouchez (5) prétend qu'elle est souvent méconnue, parce qu'on la confond avec des engelures, Le professeur Baumel (6), dans son article : gangrène symétrique des extrémités (*Traité des maladies de l'enfance*, Grancher et Comby) « regrette de n'avoir pu en observer personnellement un seul cas » ; et dans le *Traité*

(1) Dieulafoy. *Manuel de pathologie interne*, T. III, 1901. p. 860.

(2) Déjerine. *Traité de pathologie générale*, T. V, 1901, p. 1046.

(3) *In thèse*, Paris 1894.

(4) *In thèse*, Paris 1889.

(5) *In thèse*, Paris 1892.

(6) *Traité des maladies de l'enfance*, Grancher et Comby, T. IV, p. 856, 1905.

pratique de D'Espine et Picot (1), nous trouvons « qu'elle est rare à tout âge ».

Nous regrettons que le temps très limité ne nous ait permis d'étendre nos recherches comme nous en avions d'abord l'intention, et d'établir une statistique des cas récents qui aurait pu être d'un certain intérêt pour l'étude de la question. Nous nous bornerons donc à constater sans rien préjuger de l'âge et du sexe, que nous avons pu recueillir en un an, six observations de maladie de Raynaud chez des jeunes sujets ; et que nous avons eu connaissance d'un autre cas vu dans le service du docteur Moizard, dont nous n'avons pu malheureusement prendre l'observation, l'enfant ayant quitté subitement l'hôpital.

(1) *Traité pratique des maladies de l'enfance*, p. 908, 1900.

PATHOGÉNIE ET ÉTIOLOGIE

La pathogénie de la gangrène symétrique des extrémités est encore fort obscure de nos jours. Plusieurs théories signées de noms illustres donnent une explication différente des phénomènes que nous venons d'étudier, et parmi elles, il en est trois bien connues que nous allons passer rapidement en revue.

La première paraît avoir été suggérée à M. Raynaud par les travaux de Claude Bernard (1) sur l'action du sympathique cervical. Selon lui, tout se borne à une contraction spasmodique de la fibre musculaire des petits vaisseaux qui est animée par le grand sympathique.

Se manifestant sur les artérioles et les veines, elle occasionne tout d'abord un arrêt du cours du sang, et expulse celui qui était primitivement contenu, entraînant une ischémie totale — d'où syncope locale. Elle est bientôt suivie d'une période de réaction caractérisée par une rougeur et une chaleur intense en vertu de ce principe que toute contraction musculaire est suivie de relâchement.

Mais l'angiospasme peut intéresser uniquement les

(1) *Leçons sur la physiologie du système nerveux*, 1857.

artères, il y a dans ce cas stagnation du sang dans les veines, et ainsi se trouvent expliquées la teinte bleuâtre des téguments, les marbrures, la cyanose, en un mot l'asphyxie locale.

Que cette contraction se prolonge pendant un certain temps, revienne à des intervalles de plus en plus rapprochés, les deux conditions nécessaires à la gangrène sèche se trouvent réalisées : l'absence de sang, et la présence d'un sang impropre à la nutrition des tissus.

Tous ces phénomènes sont analogues à ceux que l'on observe en excitant artificiellement le sympathique cervical. L'excitation artificielle, est remplacée à l'état pathologique par un excitant tout naturel qui est le froid, exerçant son action à la périphérie. De là, l'excitation vaso-motrice gagne les centres pour se réfléchir, et être transmise aux artérioles et aux veinules. Le point de réflexion serait au niveau de l'axe bulbo-spinal qui serait lésé ou troublé dans ses fonctions.

Et à l'appui de sa théorie, Maurice Raynaud fait remarquer que dans la gangrène symétrique des extrémités, on ne constate jamais de modifications sensibles du pouls, que le cœur est normal et que cette maladie atteint en général les sujets à un âge où les altérations vasculaires sont rares. Il élimine par conséquent toute participation de lésions des vaisseaux dans la production de cette gangrène. Et d'ailleurs, ajoute-t-il, la symétrie de l'affection indique nettement que le système nerveux est en jeu.

Quelques années plus tard, Vulpian (1), tout en reconnaissant l'existence et les conséquences des troubles vaso-moteurs, apporte une légère modification aux données de M. Raynaud. Le centre de réflexion ne serait pas au niveau de l'axe bulbo-spinal, mais dans les petits ganglions échelonnés sur les trajets des fibres vaso-motrices non loin de leurs terminaisons, ou même dans les parois des vaisseaux. Et dans ce cas, la symétrie des lésions est due à une prédisposition locale absolument identique dans les parties symétriques du corps.

En résumé, la théorie nerveuse explique les phénomènes par un réflexe anormal, dont Maurice Raynaud place le centre au niveau de la moelle, et Vulpian, dans les ganglions périphériques du grand sympathique.

Malheureusement, cette théorie qui a le mérite d'être très ingénieuse et donnerait une explication parfaite de tous les troubles que l'on constate dans la maladie, de Raynaud ne repose sur aucune constatation anatomopathologique ou expérimentale. Et ses détracteurs eurent la tâche facile.

En effet, les autopsies très rares, il est vrai, que l'on a pu faire n'ont pas révélé de lésion apparente de la moelle. D'autre part, les expériences de Weber et de quelques physiologistes ont bien démontré que, s'il était possible d'obtenir des troubles vaso-moteurs, voire

(1) *Archives de physiologie*, 1874, p. 77. *Leçons sur les vaso-moteurs*, 1875, 1, p. 813.

même un refroidissement assez considérable, par l'excitation du sympathique, jamais si longtemps que fut prolongée l'excitation, ils n'avaient pu provoquer la gangrène. Si nous ajoutons encore que la symétrie des lésions n'existe pas toujours, que l'affection peut se rencontrer aussi bien chez les tous jeunes enfants que chez les vieillards où les lésions vasculaires sont fréquentes, l'on aura ainsi résumées toutes les objections que l'on a opposées à la théorie de Raynaud et de Vulpian.

Quelques années plus tard, Pitres et Vaillard (1) « frappés de la symétrie de cette gangrène, pensent que le système nerveux, joue un certain rôle dans la maladie de Raynaud ; et, n'ayant pas eu d'une part l'occasion d'observer des lésions des centres à la suite de cette affection, éliminant d'autre part les lésions et les troubles vasculaires, ils se demandent si la plupart des cas de gangrène symétrique des extrémités ne doivent pas être rapportés à des névrites périphériques primitives. »

Dans les névrites, l'on trouve, en effet, quelques symptômes communs à la maladie de Raynaud ; les douleurs qui surviennent par accès d'une intensité très grande, quelques troubles vaso-moteurs (refroidissement) des troubles trophiques de la peau (glossy skin) des altérations des ongles, quelquefois des phlyctènes qui relè-

(1) Observation de gangrène symétrique massive des extrémités inférieures avec altération profonde des nerfs périphériques des deux jambes. (*Soc. Biologie*, 26 juillet 1884.)

vent d'une destruction plus ou moins considérable du système nerveux périphérique. Rien n'empêche, disent les auteurs de cette théorie, que la gangrène ne soit la plus haute et dernière manifestation de ces névrites. Et à l'appui ils citent une autopsie de gangrène massive et symétrique des extrémités inférieures, où des lésions des nerfs existaient d'une façon indubitable. Ce cas n'est d'ailleurs pas le seul, on connaît aussi les observations de Wigglesworth (1), de Coupland (2), d'Affleck et de Saymour Taylor (3). Pitres et Vaillard font donc jouer un rôle considérable à l'influence trophique du système nerveux, rôle que l'on ne saurait nier d'ailleurs. Les névrites de cause quelconque produiraient la gangrène, parce que les extrémités se trouvent séparées de leur centre trophique. Elles seraient la cause première de cette gangrène, à l'exclusion de tout autre, en jouant pour ainsi dire un rôle d'interrupteur entre les centres et la périphérie.

A côté de la théorie névritique, il en est une autre dont la première idée revient à M. le professeur Grasset (4), et qui tout en reconnaissant l'influence des lésions des nerfs sur la production de la gangrène symétrique ne leur attribue pas un rôle prépondérant. Ces lésions et tous les autres phénomènes seraient secondaires et subordonnés à une lésion vasculaire, à l'artérite oblitérante.

(1) In *British medical journal*, 1887.

(2) In *The Lancet*, 1887.

(3) In *The Lancet*, 1887.

(4) *Montpellier médical*, 1878. — *Gazette des hôpitaux*, 16 mars 1878.

Cette artérite peut reconnaître différentes causes : intoxication, infections, etc..., mais quelle que soit sa nature, elle aboutit fatalement à un rétrécissement du canal artériel et à un ralentissement du courant sanguin par suite de la perte d'élasticité et de contractilité des parois. Au début, lorsque les vaisseaux sont encore perméables, l'apport sanguin n'est que diminué, les tissus présenteront des alternatives de syncope et d'asphyxie locale, ils donneront une sensation de froid et seront le siège de douleurs plus ou moins vives ; on reconnaît, à ce tableau, la première période de la maladie de Raynaud.

Si le processus endartéritique évolue vers la guérison spontanément, ou à la suite d'un traitement approprié, les phénomènes en resteront au premier stade, c'est, disent les partisans de cette théorie, ce que nous montre l'observation courante des « phénomènes de Raynaud. » Mais que la lésion artérielle atteigne son maximum, il y a ischémie totale, les nerfs eux-mêmes ne sont pas sans ressentir les effets des lésions des vasa nervorum, en vertu de cette règle que d' « artères à veines et de veines à nerfs, il y a échange de mauvais procédés ». « La fibre nerveuse dégénère, et meurt par ischémie et défaut d'irrigation, tout comme un territoire cérébral, dont les artères sont obstruées par un mécanisme tout à fait analogue. » (Courchet) in *thèse* Lyon, 1898.

Et alors, les tissus étant privés de leur liquide nourricier, l'influence trophique du système nerveux se trouvant supprimée, la gangrène fera son apparition,

facilitée la plupart du temps par une cause secondaire telle que le froid, un état général mauvais, une élimination défectueuse des toxines de l'organisme. Il est facile d'expliquer les douleurs par les lésions des artères et des veines. Quant aux alternatives de syncope et d'asphyxie locales, elles sont bien dues à un spasme vasculaire, « mais à un spasme secondaire qui est la conséquence de l'oblitération artérielle, en vertu de cette loi qui soumet au spasme tous les canaux sténosés (œsophage, urètre). » (Courchet).

Nous avons vu quelles objections avait soulevées l'hypothèse de Raynaud, il nous reste à examiner si la théorie de Pitres est à l'abri de toute critique, nous discuterons ensuite de la valeur de l'artérite dans la production de la gangrène symétrique des extrémités.

Les causes susceptibles de produire des névrites chez l'enfant, sont tout d'abord les intoxications (le plomb et l'arsenic) auxquelles il est tout aussi exposé que l'adulte (intoxication thérapeutique, Jouets). Elles n'ont pas encore été signalées au début de la maladie de Raynaud ; mais ce que l'on trouve fréquemment noté dans l'étiologie des observations que nous avons pu lire, et dans celles que nous avons recueillies, c'est un état nerveux presque constant, et parfois des infections telles que grippe, typhoïde, rougeole, scarlatine, qui, par leurs poisons, peuvent en effet donner lieu à des dégénération des tubes nerveux, à des névrites périphériques.

Or la symptomatologie des névrites comporte non seulement des signes communs à la maladie de

Raynaud, mais aussi des troubles graves qui font rarement défaut : la paralysie et l'atrophie musculaire ; troubles qui devraient être d'autant plus constants et accusés dans la maladie de Raynaud, qu'elle serait « l'ultime et dernière phase de cette névrite » qu'elle surviendrait à une époque où les lésions seraient assez avancées pour interrompre les communications entre les centres et la périphérie.

Nous n'avons jamais observé dans la gangrène symétrique de l'enfance ces troubles, intéressant les extenseurs et les muscles des extrémités, que l'on trouve cités dans tous les classiques. Au cours de nos recherches, nous avons été amené à lire environ trente observations de cette maladie intéressant des jeunes sujets, et nulle part mention n'en était faite.

Les troubles de la sensibilité ont aussi un caractère très net dans la névrite par suite de la localisation du mal sur les troncs nerveux. Les douleurs assez souvent spontanées sont invariablement exagérées par la pression exercée sur le trajet des nerfs ; il n'en est pas ainsi dans la maladie de Raynaud, où ce symptôme peut d'ailleurs faire totalement défaut, ainsi qu'il l'a été démontré (*Thèse Bouchez, 1892*). Nous croyons, en outre, inutile d'insister sur ce point que l'impotence fonctionnelle, quand elle existe, est loin d'être aussi marquée dans cette dernière maladie.

Il est certain que des lésions nerveuses graves peuvent être suivies de gangrène ; mais, dans ce cas, elle ne revêt pas le caractère de celle que nous avons étudiée. Dans les observations d'autopsie publiées à ce

sujet, on parle, en effet, de « gangrène massive » survenue chez des individus déjà âgés, et qui pourrait bien avoir été non pas l'effet, mais la cause des lésions constatées. Dans aucun cas, elle n'avait été précédée des troubles vaso-moteurs caractéristiques, qu'il serait d'ailleurs difficile de rapporter à la névrite ; nous savons, en effet, qu'elle peut s'accompagner d'un léger degré de refroidissement du membre, mais nous ne comprenons pas comment elle pourrait produire ces alternatives de syncope locale et d'asphyxie qui constituent la première phase de la maladie de Raynaud.

La théorie de l'artérite, qui paraît jouir d'une certaine faveur à l'heure actuelle, est certainement des trois la plus séduisante. Elle explique parfaitement la genèse de la plupart des symptômes de la maladie de Raynaud, et cela très logiquement et selon les dernières données de l'anatomie pathologique. Mais, cependant, elle n'est pas précisément d'accord avec ce que nous montre la clinique, et surtout la clinique infantile.

Chez l'enfant, nous ne pouvons pas admettre, en effet, que l'artério-sclérose, l'endartériolite, « dont on a singulièrement abusé depuis quelques années (Dieulafoy) », soit la cause des troubles de la maladie de Raynaud. Le jeune âge n'est heureusement pas encore sujet à ces ossifications artérielles, résultat de ce que Peter appelait la rouille de la vie. Et même, en supposant leur existence, il nous semble que l'on pourrait toujours se demander pourquoi des lésions artérielles qui, une fois établies, ne rétrocedent jamais, ne produiraient que des

accidents aussi passagers que ceux de la maladie de Raynaud ?

La syphilis peut entraîner de l'artérite chronique ; nous ne l'avons jamais notée dans les antécédents héréditaires des petits malades que nous avons examinés, et nous croyons que s'il fallait voir en elle la cause de la gangrène symétrique, cette dernière affection serait encore bien plus fréquente, étant donné le nombre considérable de sujets portant les stigmates de cette maladie.

Quant à l'artérite aiguë, elle peut atteindre les enfants, au cours ou à la suite d'une maladie infectieuse (typhoïde principalement) ; un caillot sanguin, ou des débris de valvules (rhumatisme, endocardite infectieuse) projeté dans le torrent circulatoire, pourra aussi donner lieu à ce que l'on a appelé l'artérite embolique. Dans les deux cas l'inflammation des parois artérielles est d'un diagnostic facile : la douleur, la coloration rouge siégeant le long d'un vaisseau qui se transforme peu à peu en un cordon dur, l'affaiblissement, puis l'abolition des pulsations, pour ne signaler que les plus importants, sont symptômes trop connus pour passer inaperçus.

Les auteurs et les défenseurs de la théorie vasculaire ont rencontré ces troubles chez des adultes atteints de maladie de Raynaud, et publié des observations qui ne laissent aucun doute à ce sujet. Ce que nous avons pu constater, c'est que ces phénomènes n'existaient pas dans les cas que nous avons étudiés ; dans toutes les observations de maladie de Raynaud survenue chez des

jeunes sujets, et que l'on connaît, il en est une seule où cette maladie est attribuée à l'artérite. Elle est citée dans la thèse de Courchet, à l'appui de la théorie vasculaire, et nous croyons intéressant de la rapporter très résumée.

OBSERVATION XII

Thèse Courchet (Lyon, 1898).

Syndrôme de Raynaud consécutif à la rougeole.

L. M..., 6 ans entré le 24 février 1898 à l'hôpital de l'Antiquaille.

A la suite d'une rougeole, on vit apparaître aux deux pieds de cet enfant, des troubles vaso-moteurs, des phlyctènes, des eschares, en un mot, tous les symptômes de la maladie de Raynaud.

Le début en fut marqué par de vives douleurs.

L'auscultation du cœur n'a révélé aucun signe appréciable.

A la palpation, on trouva une atténuation légère des pulsations des pédieuses et des poplitées.

Ces phénomènes se sont amendés très rapidement.

Cette observation nous semble peu probante ; les symptômes de l'artérite sont très peu accusés. Et ce serait le seul cas d'artérite consécutive à une rougeole que l'on connaisse à ce jour si nous nous en rapportons aux affirmations de M. Ettinger (*Traité de médecine*, 1902, t. VIII, p. 446) : « Dans la convalescence, ou au cours des fièvres éruptives, les artérites sont exceptionnelles, elles ne sont point décrites dans la rougeole ;

dans la scarlatine, elles sont exceptionnelles (Roger). Si on peut s'attendre à rencontrer des lésions artérielles au cours de toutes les infections, il est certain que quelques unes d'entre elles, la grippe, la fièvre typhoïde y prédisposent d'une façon plus spéciale. Ajoutons cependant que ces cas sont loin d'être fréquemment observés et que ces accidents sont toujours des faits exceptionnels. »

En terminant cette discussion, nous remarquerons que les cas où il est fait mention de grippe ou de typhoïde dans les antécédents immédiats des malades, sont relativement rares. Nous ajouterons que les lésions artérielles ne sont pas fatalement symétriques et qu'il nous semble difficile de leur attribuer cette gangrène, dont le principal caractère : la symétrie « a frappé tant d'observateurs. »

L'analyse des cas que nous avons cités et des observations assez nombreuses que nous avons pu lire nous porte à croire que la maladie de Raynaud survenant chez des jeunes sujets ne peut être mise sur le compte ni de l'artérite, ni de la névrite périphérique primitive.

Nous sommes obligé, par contre de reconnaître que l'hypothèse de Maurice Raynaud, bien qu'elle n'ait pas encore été contrôlée par des données anatomo-pathologiques, concorde assez bien avec les faits que nous avons étudiés.

La maladie se montre en effet chez des enfants nerveux et impressionnables ; ayant des antécédents neuropathologiques soit personnels, soit héréditaires.

Dans un de nos cas (1), une émotion très vive est suivie le lendemain des troubles vaso-moteurs caractéristiques (Obs. III) ; dans un autre, nous trouvons des convulsions qui précèdent de quelques mois à peine l'apparition des accidents (Obs. VI). Ailleurs, ce sont des enfants qui ont des terreurs nocturnes, des troubles du langage (Obs. I). La plupart sont nés de parents migraineux, nerveux. Et nous serions d'autant plus porté à faire jouer à l'élément nerveux un rôle considérable dans la production de cette gangrène symétrique, que l'on connaît actuellement des cas de gangrène survenus sans cause appréciable chez des individus nettement hystériques.

Le froid nous paraît aussi jouer un rôle important et être cause occasionnelle, et nous croyons que son action en tant qu'excitant pathologique, ne peut être comparée aux excitations artificielles employées dans les expériences de Wéber. La plupart des cas de maladie de Raynaud, pour ne pas dire tous, surviennent pendant l'hiver. Les lésions siègent de préférence sur les mains qui sont les extrémités les plus exposées ; et les enfants qui en sont porteurs, sont en général très sensibles aux changements de température et sujets aux engelures.

Chez ces jeunes sujets, l'excitation extérieure normale est transformée, nous semble-t-il, dans ses mani-

(1) Cas semblable rapporté par Dehio. *In Arch. für Nervenheil künde*. Gangrène émotive. Femme de 31 ans (*In thèse* Defrance. Paris 1895.)

festations, par un état pathologique nerveux. Cependant, dans l'état actuel de nos connaissances, nous ne saurions accepter sans contrôle, les localisations hypothétiques de Maurice Raynaud et de Vulpian, bien que leur théorie nous semble la plus satisfaisante. C'est à l'anatomie et à la physiologie nerveuses qu'appartiendra de résoudre le problème, le jour où l'observation et l'expérimentation nous auront dévoilé d'une façon complète la structure intime et le fonctionnement des centres nerveux.

DIAGNOSTIC

Reconnaître la maladie de Raynaud, chez un enfant, est en général chose facile à faire. Le début de l'affection caractérisé par des troubles vaso-moteurs, son évolution lente, sans fièvre, et surtout la symétrie des lésions imposeront le diagnostic.

Dans certains cas, cependant, lorsque la maladie en est encore à la première période, à la phase des « Phénomènes de Raynaud », lorsque les alternatives de syncope et d'asphyxie locales ne sont pas très marquées, il peut y avoir une certaine hésitation, car l'on sait que quelques autres états pathologiques sont accompagnés de troubles vaso-moteurs. *L'œdème bleu de l'hystérie, l'asphyxie locale de l'épilepsie*, maintes fois signalée, *la cyanose de la maladie bleue* pourraient prêter à confusion ; mais en général, les stigmates des deux névroses sont assez marqués pour ne pas créer de réelles difficultés de diagnostic. Quant aux malformations cardiaques, elles sont accompagnées de signes fonctionnels : dyspnée et palpitations qui donnent l'éveil, et l'auscultation lève tous les doutes.

L'onglée est un phénomène trop passager, nous semble-t-il, pour être confondu avec le début de la maladie

de Raynaud. Il n'en est pas de même pour le *phénomène du doigt mort* décrit par M. Dieulafoy, qui par la permanence, par les douleurs, la coloration blanchâtre des téguments, le refroidissement qu'il entraîne se rapproche beaucoup de la syncope locale. D'autre part le mal de Bright est fréquent chez l'enfant, si nous en croyons la statistique de Steiner, faite à l'Hôpital des Enfants de Prague, qui a pu constater à l'autopsie 265 cas de cette maladie ; et ce diagnostic différentiel se présente donc assez souvent. Il doit être basé sur les antécédents des petits malades, sur les troubles cardiaques caractéristiques du mal de Bright qui font toujours défaut dans la maladie de Raynaud, sur l'analyse des urines dénotant la présence de l'albumine, et sur l'évolution de la maladie. M. le professeur Dieulafoy prétend que l'asphyxie locale « est observée très rarement » avec le phénomène du doigt mort ; or, nous savons que dans la maladie de Raynaud elle ne fait presque jamais défaut, et que dans cette dernière affection, il existe une symétrie de lésions à peu près constante, qui n'est que « parfois » un des caractères secondaires du symptôme brightique.

Les « phénomènes de Raynaud » sont communs, paraît-il, à la *sclérodermie*, et « il est impossible de différencier le début de la *sclérodactylie* de l'asphyxie locale simple (1). » Dans le cours de cette dernière affection, l'on peut rencontrer aussi des phlyctènes et du parcheminement de la peau, et les deux maladies se

(1) Déjerine. In *Traité pathologie générale*, t. V, 1905, p. 1046.

ressembleraient tant et si bien par leurs signes précurseurs et leur évolution que l'on tend actuellement à « ériger en loi clinique qu'elles ne sont que les syndromes simultanés ou successifs chez un même sujet, d'un même état morbide qui agirait sur la peau par l'intermédiaire des vaisseaux, et surtout du système nerveux (1) ». Il ne rentre pas dans le programme que nous nous sommes tracé d'étudier comparativement la maladie de Raynaud et la sclérodermie chez l'enfant, étude qui pourrait faire l'objet d'un travail spécial. Cependant, nous croyons pouvoir dire que l'on n'a que très rarement à faire le diagnostic différentiel entre les deux maladies.

Dans l'article très intéressant du docteur Haushalter (2) on trouve en effet que « la sclérodermie progressive, chronique d'emblée, à développement symétrique, débutant quelquefois par la face ou par les doigts (sclérodactylie) n'a pas encore été signalée dans la littérature médicale de l'enfance » mais que l'on peut rencontrer quelquefois des sclérodermies localisées partielles : la morphée, la sclérodermie en plaques disséminées, la sclérodactylie. Cette dernière forme qui seule affecte des rapports avec la maladie de Raynaud, est exceptionnelle. Au cours de nos recherches nous n'en avons trouvé qu'une seule observation due à Gybney de New-York (*Arch. of Dermatology*, Philadelphie, 1875, p. 155) citée par Garrigues (Obs. XXXIV), par Collin

(1) Grasset. In *Arch. med.*, 13 décembre 1904.

(2) In *Traité des maladies de l'enfance*, Grancher et Comby, 1905, p. 959.

(in *thèse* 1886) et par Bouttier (obs. XX). Le docteur Häushalter a pu en observer un cas chez une fillette de 7 ans qui avait présenté les premiers accidents à l'âge de 2 ans, et il fait remarquer que « si la sclérodactylie peut simuler la maladie de Reynaud à ses débuts, l'évolution éclairera le diagnostic : la sclérodactylie se complique, en effet, ultérieurement, de sclérose cutanée plus ou moins généralisée et de résorption progressive des phalanges, la maladie de Raynaud se termine au contraire par une perte de substance, ou par la gangrène mutilante. »

Autant la sclérodactylie est rare chez l'enfant, autant les *engelures* sont fréquentes ; précédant une gangrène symétrique, ou l'accompagnant, ou encore se trouvant isolées chez un jeune sujet et simulant cette dernière affection, elles doivent être distinguées et souvent ce n'est pas chose facile à faire.

La symptomatologie des engelures peut se résumer en quatre signes : « rubor, tumor, dolor, calor » ; la rougeur, l'œdème, la douleur sont symptômes communs à l'un des stades de la première période de la maladie de Raynaud : à l'asphyxie locale ; cependant, ils n'ont pas tout à fait le même caractère dans les deux cas, et nous ne saurions mieux montrer leur différence qu'en citant ce passage d'une clinique du professeur Gaucher :

« Toutefois, jamais l'engelure n'atteint à la coloration violacée, bleuâtre, noirâtre de l'asphyxie locale ; elle prend des blocs assez étendus sur le pied et la main, débordant sur le métacarpe, le métatarse, et se

limitant moins nettement sur l'extrémité de l'orteil ; ses picottements et ses cuissons diffèrent de la douleur profonde de la gangrène symétrique (1) ». La chaleur qui accompagne les engelures fait aussi défaut dans l'asphyxie locale où elle est remplacée par une sensation de froid glacial presque constante, et perçue aussi bien par le patient que par l'observateur. D'autre part, les doigts atteints d'engelures ne présentent pas de syncope locale, phénomène qui marque le début de l'asphyxie et se manifeste par intermittences pendant toute la première phase de la maladie de Raynaud.

Où le diagnostic devient d'une réelle difficulté, c'est lorsque l'on a affaire à des engelures ulcérées qui, par leur disposition symétrique, peuvent en imposer pour une maladie de Raynaud ; c'est lorsqu'au pavillon de l'oreille, on voit l'épiderme qui recouvrait l'engelure « se dessécher et prendre une consistance légère lui donnant l'aspect d'une croûte » (2) ; que ces lésions siègent sur les deux oreilles, on peut penser, à première vue, aux petits eschares de la gangrène symétrique, ou tout au moins l'hésitation est bien permise. Nous croyons que, dans ces deux cas, l'étude des commémoratifs est d'un grand secours pour élucider le problème ; comme nous l'avons vu, la gangrène symétrique évolue lentement, toujours précédée des troubles vaso-moteurs caractéristiques, et la douleur à la pres-

(1) *In Gazette des Hôpitaux*, 1891, n° 79. Clinique sur la maladie de Raynaud.

(2) Comby. *In Traité Mal. de l'enfance*, 1905. T. IV, p. 958.

sion fait rarement défaut. Ce dernier signe a une certaine valeur dans la circonstance, car, contrairement à ce qui se passe dans la maladie de Raynaud, on peut remarquer que la pression exercée sur une engelure fait disparaître assez souvent les douleurs spontanées. L'attitude de certains enfants nous donne le meilleur enseignement à ce sujet : on les voit fréquemment comprimer un ou plusieurs doigts porteurs d'engelures.

Dans cette dernière affection, les ulcérations surviennent spontanément ou à la suite de grattage ; dans la maladie de Raynaud, elles sont la conséquence de la rupture des phlyctènes. Le siège des lésions peut encore donner lieu à une indication précieuse, les engelures se rencontrant le plus souvent à la face dorsale des mains et des pieds, alors que la gangrène symétrique occupe de préférence la pulpe des doigts ou engaine une phalangette dans sa totalité. Enfin, la suppuration est de règle pour les engelures ulcérées ; « elles présentent un fond grisâtre et blafard, recouvert d'un pus sanieux, ou même sanguinolent » ; les ulcérations de la maladie de Raynaud, au contraire, n'ont « aucune tendance à suppurer ».

Les caractères différents de ces deux maladies permettent donc de bien les distinguer dans la majorité des cas. Mais, à côté de l'étude du diagnostic, il en est une autre qui n'est pas moins intéressante et qui demanderait un plus long développement que celui que nous sommes obligé de lui consacrer : c'est l'étude des rapports de la maladie de Raynaud avec les engelures.

Pour certains auteurs, ce sont deux affections bien

distinctes ; pour d'autres, au contraire, elles seraient intimement liées entre elles, et Bouchez, en particulier, dans un travail assez complet, pense que les engelures peuvent être considérées comme le premier degré de la maladie de Raynaud. Son opinion est basée sur plusieurs observations qui lui ont permis de constater que « les engelures sont fréquentes chez les malades atteints de gangrène symétrique, qu'elles se présentent chez eux avec des caractères spéciaux de gravité, qu'elles sont très nombreuses, s'ulcèrent facilement, durent une grande partie de l'année, et reviennent chaque hiver jusqu'à un âge quelquefois très avancé. »

Nous sommes obligé de reconnaître que les faits sont exacts ; et nous croyons même pouvoir dire que les engelures existent toujours dans les antécédents des enfants atteints de gangrène symétrique, mais l'hypothèse qui consiste à en faire une maladie de Raynaud atténuée nous semble un peu exagérée. En effet, indépendamment de la physiologie et de l'anatomie pathologique qui seules pourraient trancher nettement la question, il semble que la symptomatologie des deux affections montre que l'on a affaire dans un cas à une congestion, et dans l'autre à une anémie des tissus, deux termes qui sont tout différents. D'autre part, les engelures sont bénignes, et leur évolution dépend presque toujours d'un traitement approprié ; les cas sont fréquents où elles disparaissent dès que le sujet est soustrait aux causes qui ont déterminé leur apparition (froid, humidité, malpropreté, mauvaise alimentation). Bouchez lui-même reconnaît que des enfants qui au collège

ont les mains couvertes d'engelures, se guérissent très rapidement, au bout de quelques jours passés dans leurs familles, et il met ces bons résultats sur le compte du changement d'air, et de régime alimentaire. Toute autre est la marche de la maladie de Raynaud ; que les enfants soient changés d'air, soumis au régime hospitalier, à une saine nourriture, à une température chaude et constante, elle n'en continue pas moins son cours, et rares sont les cas où l'on a pu attribuer au traitement un arrêt de la maladie alors qu'elle en était encore à la première période. Aussi étant données la symptomatologie et l'évolution différentes des deux affections, les bons résultats du traitement dans un cas, les résultats plus qu'incertains dans l'autre, nous croyons pouvoir dire que les deux maladies n'ont entre elles d'autre rapport que leur cause occasionnelle : le froid. Et leur coexistence fréquente chez le même individu dénoterait toute simplement une sensibilité particulière de ses téguements à l'abaissement de la température.

La maladie de Raynaud doit encore être différenciée d'avec la *gangrène de l'ergotisme* que l'on peut rencontrer chez des enfants nourris au pain de seigle, principalement à la campagne. La phase d'ivresse ergotique qui la précède attire presque toujours l'attention, et il est bien rare d'autre part qu'elle survienne chez un sujet isolé. Elle revêt assez souvent une forme épidémique, atteint plusieurs personnes soumises au même régime alimentaire quelquefois toute une famille comme dans l'observation rapportée par un médecin anglais, où les lésions étaient si graves qu'elles entraî-

nèrent la mort et furent cependant diagnostiquées : maladie de Raynaud.

Il est encore d'autres affections qui n'ont que de lointaines analogies avec la gangrène symétrique ; *l'acroparesthésie*, *l'érythromélgie*, quelques troubles trophiques observés dans *la syringomyélie*, *la lèpre* et *le panaris de Morvan*. Ce sont des maladies exceptionnelles chez l'enfant dont on n'a que rarement à se préoccuper pour établir le diagnostic ; elles ont d'ailleurs une évolution particulière et s'accompagnent de signes très nets qui permettent de les distinguer sûrement de la maladie de Raynaud.

TRAITEMENT

On ne peut dire actuellement qu'il soit possible d'entraver la marche de la maladie de Raynaud par un traitement approprié ; tout au plus dans certains cas, à l'aide de divers agents thérapeutiques, a-t-on pu atténuer les troubles qu'elle entraîne, et calmer les douleurs qui l'accompagnent.

Le premier traitement employé fut l'électricité, elle a été pendant longtemps et est encore en faveur. M. Raynaud constatant qu'elle est un des plus puissants modificateurs connus de la contractibilité pensait « qu'il ne serait pas surprenant qu'on put en obtenir des résultats favorables, et que c'était une méthode à employer en y mettant toute la prudence requise en pareil cas. » Elle paraît avoir donné de bons résultats à Rossignot, qui a pu constater une amélioration sensible de l'état de ses malades en deux ou trois séances.

Le sulfate de quinine a été administré avec succès dans certains cas où la maladie survenait chez des paludiques (Mourson).

L'opium a été aussi conseillé, il a le mérite de calmer les douleurs et peut avoir « une certaine influence sur la contractilité des fibres musculaires lisses des tuni-

ques artérielles » ; mais c'est un médicament dont on ne doit user chez l'enfant qu'avec beaucoup de prudence et de modérations.

Le professeur Baumel pense que le traitement doit surtout porter sur les antécédents et l'état général des jeunes malades, c'est aussi l'opinion de M. Rondot : « La gangrène symétrique des extrémités, dit-il, donne lieu à quelques indications spéciales, le traitement général doit évidemment tenir ici la première place, et chez les femmes anémiques, d'une grande susceptibilité nerveuse, la médication reconstituante doit primer l'emploi des moyens locaux » (*Thèse d'agrégation, 1880, Des gangrènes spontanées*).

Jusqu'ici nous sommes donc dans l'incertitude ; à l'électricité qui, dans certains cas, paraît efficace, dans d'autres, augmente la douleur et la cyanose à tel point qu'on est obligé de la supprimer (Obs. V), l'on peut ajouter l'action des médicaments cardio-vasculaires ergotine, digitale, associés au sulfate de quinine qui ont, semble-t-il, donné d'assez bons résultats à M. Comby (Obs. II).

L'hydrothérapie, les douches froides ou tièdes suivant la susceptibilité pourraient peut-être, par la réaction générale qu'elles entraînent, modifier sensiblement l'état du malade ; elles ne sauraient de toutes façons qu'avoir une heureuse influence chez des sujets présentant la plupart du temps des troubles nerveux plus ou moins accentués, et nous regrettons de n'avoir pas pu mettre ce traitement à l'épreuve.

Contre les douleurs souvent intolérables, il convient

d'appliquer sur une partie saine de la peau, au-dessus des extrémités atteintes, une pommade à l'acide salicylique. Ce procédé aurait donné d'excellents résultats dans deux cas, où « tout avait échoué y compris les courants électriques (1). »

Enfin, il est bon de faire un enveloppement ouaté constant, pour éviter des contacts qui occasionnent parfois des souffrances assez vives. Les eschares doivent être respectés et l'on doit attendre leur élimination spontanée. Quant aux ulcérations qui en résultent et celles qui succèdent à la rupture des phlyctènes, elles demandent des soins minutieux ; l'asepsie est de règle si l'on veut éviter les suppurations interminables, et les complications fréquentes en pareil cas.

(1) Docteur Camescase de Saint-Arnould (S. et O.). *In Bull. Soc. thérapeutique*, 24 nov. 1897.

Vaseline.....	7 gr.
Lanoline.....	1 »
Essence de térébenthine..	1 »
Acide salicylique.....	10 »

CONCLUSIONS

1. — La gangrène symétrique des extrémités revêt chez l'enfant un type bien défini, presque toujours identique et correspondant à la description classique de M. Raynaud (syncope locale, asphyxie locale, gangrène symétrique). Les formes observées chez les jeunes sujets paraissent avoir une autonomie propre.

2. — Les lésions de mortification des tissus les plus communément observées sont : la gangrène sèche épidermique (desquamation) et l'amputation des phalanges.

3. — La maladie de Raynaud survient toujours pendant l'hiver. Le froid joue certainement un rôle très important en tant que cause occasionnelle.

4. — Elle atteint des enfants ayant des antécédents neuropathologiques soit personnels, soit héréditaires.

5. — Les théories de la névrite périphérique et de l'endartérite oblitérante ne concordant pas avec les faits cliniques observés chez les jeunes sujets, il semble bien que l'affection reconnaisse pour cause un réflexe anormal dû à un état pathologique nerveux (Théo-

rie de Maurice Raynaud non vérifiée par l'anatomie pathologique).

6. — La maladie de Raynaud peut présenter de grandes difficultés de diagnostic avec le phénomène du doigt mort fréquent chez les jeunes sujets, la sclérodactylie exceptionnelle à cet âge, et les engelures.

7. — Ces dernières qui existent presque toujours chez les enfants atteints de gangrène symétrique, ne peuvent être considérées comme le premier degré de cette maladie.

8. — Au traitement électrique, il convient d'ajouter l'emploi des médicaments cardio-vasculaires, Peut-être l'hydrothérapie pourrait-elle rendre de réels services.

Vu par le Président de la thèse
HUTINEL.

Vu par le Doyen :
DEBOVE.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
L. LIARD.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- APOLLINARIO. — Lèpre, scarlatine et asphyxie locale.
- BARRÉ (Louis). — *Thèse*, Montpellier, 1881.
- Asphyxie locale et albuminurie, *Thèse*, Paris, 1903,
- BAUMEL. — La maladie de Raynaud. Traité des maladies de l'enfance, t. IV, Grancher et Comby, p. 856.
- BERNARD (Claude). — Leçons sur la physiologie et la pathologie du système nerveux, 1857.
- BOUCHEZ. — Contribution à l'étude de l'asphyxie locale des extrémités. Ses rapports avec les engelures. *Thèse*, Paris, 1892.
- BOURRELLY. — L'Asphyxie locale considérée comme symptôme. *Thèse*, Paris, 1866.
- BOUVERET. — Asphyxie locale des extrémités chez une femme athéromateuse. *Lyon médical*, 8 juin 1884.
- BRÉHIER. — Quelques considérations sur l'asphyxie locale. *Thèse*, Paris, 1874.
- BRENGUES. — Formes graves de la maladie de Raynaud. *Thèse*, Paris, 1896.
- BRISSAUD. — Observations de gangrène symétrique des extrémités. *Bulletin société clinique*, 1879.
- BROCHIN. — Sclérodémie et asphyxie locale des extrémités. *Gazette des Hôpitaux*, 16 mars 1878.
- BUSSY. — Etiologie et pathogénie des phénomènes de Raynaud, *Thèse*, Lyon, 1899.
- CAMESCASE. — Traitement des douleurs de la gangrène symé-

- trique par l'acide salicylique. *Bulletin société thérapeutique*, 24 novembre 1897.
- CHEVRON. — De l'asphyxie locale et de la gangrène des extrémités dans les maladies infectieuses. *Thèse*, Paris, 1899.
- COUPLAND. — Observations de gangrène symétrique des extrémités. *The Lancet*, 1887.
- COURCHET. — Le syndrome de Raynaud et l'artérite oblitérante. *Thèse*, Lyon, 1898.
- DASTRE et MORAT. — Recherches sur le système nerveux vaso-moteur. *Arch. de Physiologie*, 1883, t. I, p. 577.
- DEBOVE. — Note sur un cas de gangrène symétrique des extrémités survenue au cours d'une néphrite. *Union médicale*, 30 mai 1880.
- DEFrance. — Considérations sur la gangrène symétrique des extrémités. *Thèse*, Paris, 1895.
- DÉJÉRINE. — Recherches anatomo-pathologiques et cliniques sur les altérations nerveuses dans certains cas de gangrène. *Archives de physiologie*. 1882.
- Asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités. *Traité de pathologie générale*, t. V, 1901.
- DEMARQUAY. — Gangrène symétrique des extrémités. *Bulletin de thérapeutique*, 1873.
- DIEULAFOY. — Asphyxie locale. Gangrène symétrique des extrémités. *Manuel de pathologie interne*, t. III, 1901.
- DOMINGUEZ. — Formes atténuées de la maladie de Raynaud. *Thèse*, Paris, 1889.
- DÜROZIEZ. — Rapports de l'asphyxie locale et de la fièvre intermittente. *Société de médecine de Paris*, 1874.
- EPARVIER. — Asphyxie locale des extrémités. *Thèse*, Lyon, 1884.
- FAURE-MILLER. — Gangrène symétrique, suite de grippe. *British medical Journal*, 18 juillet 1891.
- FAVIER. — Sclérodermie. Ses rapports avec l'asphyxie locale. *Thèse*, Lyon 1880.

- FÉRÉ. — Notes sur deux cas d'asphyxie locale des extrémités chez un épileptique. *Revue de médecine*, 1891.
- FOULQUIER. — De l'asphyxie locale des extrémités. *Thèse*, Paris, 1874,
- GARRIGUES. — Syncope et asphyxie locale. Gangrène et sclérodémie. *Thèse*, Paris, 1900.
- GENÉT. — De la gangrène symétrique des extrémités au cours des néphrites interstitielles. *Thèse*, Paris, 1885.
- GOLDSCHMIDT. — Gangrène symétrique des extrémités et sclérodémie. *Gazette de Strasbourg*, février 1888.
- *Revue de médecine de Paris*, 1887, t. VII.
- GRANCHER. — Clinique sur la maladie de Raynaud avec deux observations personnelles (enfants). *Gazette des Hôpitaux*, 1891, n° 79.
- GRASSET. — Gangrène symétrique des oreilles et du nez chez un rhumatisant atteint de paludisme ancien. *Montpellier médical*, 1878.
- Gangrène symétrique et sclérodémie. *Gazette des Hôpitaux*, 16 mars 1878.
- Clinique sur l'asphyxie locale et la sclérodémie. *Archives de médecine*, 13 décembre 1904.
- GROUILLARD, — De la gangrène symétrique au cours de la néphrite chronique. *Thèse*, Paris, 1884.
- HARDY. — Asphyxie locale des extrémités. *Gazette des Hôpitaux*, 1^{er} février 1881.
- HENNECART. — 30 cas de gangrène des extrémités chez les enfants. *Bulletin médical du Nord*, 1891. t. XXX.
- JOFFROY et ACHARD. — Névrite d'origine vasculaire. *Archives de médecine expérimentale*, 1889, n° 2.
- LAFONT. — Asphyxie locale du pied gauche par artério-sclérose. *Archives de médecine navale*.
- LANCEREAUX. — Leçons cliniques de l'hôpital de la Pitié. *Union médicale*, 1881.
- LIÉGEOIS. — Un cas de gangrène symétrique des extrémités

inférieures au cours d'une néphrite interstitielle. *Bulletin médical des Vosges*, 1886.

LOUIS. — Des modifications du pouls dans la maladie de Raynaud, *Thèse*, Paris 1895.

MAUGUES. — La maladie de Raynaud ; sa fréquence chez les jeunes enfants. *Thèse*, Paris 1894.

MENDEL. — Observation de gangrène symétrique des extrémités chez un enfant de 15 mois. Société française de dermatologie. Avril 1893.

MORNET. — De la gangrène des extrémités dans la grippe. *Thèse*, Lyon 1892.

MOURSON. — Etude clinique sur l'asphyxie locale des extrémités et sur quelques troubles vaso-moteurs dans leurs rapports avec la fièvre intermittente. *Archives de médecine navale*, 1880,

MUNRO. — De la gangrène avec névrite périphérique. *British med journal*, 11 septembre 1897.

PITRES. — Notes sur l'anatomie et la pathogénie de certains cas de gangrène spontanée. *Bulletin Société anatomique*. 1874,

PITRES ET VAILLARD. — Gangrène symétrique massive des extrémités avec altération profonde des nerfs périphériques des deux jambes. Comptes-rendus de la Société de biologie, 26 juillet 1884.

POTAIN. — De l'asphyxie locale des extrémités. Indépendance médicale 1897.

RAYNAUD. — Gangrène des extrémités par embolie. *Bull. Soc. anat.* de Paris 1859,

— Asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités. *Thèse*, Paris 1862.

— Article. Gangrène. Nouveau dictionnaire de médecine et de chirurgie pratiques, 1872.

— Nouvelles recherches sur la nature et le traitement de l'asphyxie locale des extrémités. *Archives de médecine*, 1874.

- RECLUS. — Article gangrène. *Manuel de pathologie externe*.
T. I. 1901.
- RÉNON. — Du rôle de la tuberculose dans quelques cas d'asphyxie et de gangrène des extrémités. Congrès de Paris 1900.
- RÉGNIER. — Rôle du système nerveux dans la pathogénie des gangrènes. Congrès de chirurgie de Paris 1892.
- RICHARD. — De la gangrène dans la fièvre typhoïde. *Soc. méd. des hôpitaux*, 1880.
- RONDOT. — Des gangrènes dans les maladies infectieuses. *Th. agrégation*. Paris 1880.
- ROQUES. — Gangrène symétrique des extrémités chez un albuminurique. *Thérap. contemporaine* 1882.
- Note sur un cas de gangrène symétrique survenue chez un albuminurique. *Union méd.* 1883. 1^{er} avril.
- ROSSIGNOL. — Gangrène symétrique des extrémités chez l'enfant. *Thèse* Paris 1889.
- SAINT-PHILIPPE. — La gangrène symétrique des extrémités et l'endarterite. *Bull. Soc. Méd. et chir.* Bordeaux 1882.
- SAYMOUR-TAYLOR. — Observation de gangrène symétrique des extrémités avec névrite. *The. Lancet* 1887.
- TESTUT. — De la symétrie dans les affections cutanées. *Thèse* Paris 1876.
- THÈZE. — Considérations sur un cas d'asphyxie locale des extrémités. *Thèse*, Paris 1872.
- TÉDENAT. — Des gelures. *Thèse d'agrégation*, Paris 1880.
- VAILLARD. — Contribution à l'étiologie de l'asphyxie locale. *Prod. Méd.* 1877, n° 20 et 21.
- VERDALLE. — Asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités. *Journ. Méd. Bordeaux* 1883.
- DE VIVILLE. — Gangrène des pieds d'origine nerveuse. *Thèse*. Paris 1839.

VULPIAN. — Leçons sur le système nerveux vaso-moteur 1875.

T. II.

— Cliniques médicales de la Charité. *Gazette des hôpitaux*, 1884, p. 65.

ZAMBACO. — De la gangrène spontanée produite par perturbation nerveuse. *Thèse*. Paris 1852.

IMPRIMERIE F. DEVERDUN, BUZANÇAIS (INDRE)
